



## КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ МАЛЫХ АНОМАЛИЙ РАЗВИТИЯ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ

<sup>1</sup>Мухсинова М.Х.,

<sup>1</sup>Утепова Г.Б.,

<sup>2</sup>Убайдуллаева О.Х.

Received 2<sup>nd</sup> Jan 2023,

Accepted 3<sup>rd</sup> Feb 2023,

Online 27<sup>th</sup> Apr 2023

<sup>1</sup>К.м.н., доцент, Ташкентский  
государственный

стоматологический институт

<sup>2</sup>Ассистент кафедры, Ташкентский  
педиатрический медицинский  
институт

Ташкент, Узбекистан

**Abstract:** Клиническая диагностика малых аномалий сердца часто бывает затруднена из-за скудности физикальных данных. В связи с этим не всегда представляется возможным своевременно заподозрить заболевание и направить ребенка к кардиологу. В настоящей статье описана работа, посвященная проблеме раннего выявления малых аномалий развития сердца у детей г.Ташкента. Наиболее часто у обследованных детей выявлено открытое овальное окно, несколько реже диагностировалась аномальные хорды левого желудочка и пролапс митрального клапана. Малые аномалии сердца и аритмии в большинстве случаев протекали бессимптомно и не сопровождалась признаками сердечной недостаточности. В целом прогноз при малых аномалиях сердца благоприятный, но все же в каждом конкретном случае значимость структурных аномалий сердца должна рассматриваться индивидуально.

**Key words:** малые аномалии сердца, пролапс митрального клапана, открытое овальное окно, дополнительная хорда, диагностика, дети.

В последние годы отмечен рост частоты малых аномалий развития сердца как среди взрослых, так и среди детей и подростков, что связано не только с истинным увеличением этой патологии, но и с широким внедрением высокоинформативных инструментальных методов исследования сердца, прежде всего, эхокардиографии, а также с упорядочением представлений о малых аномалиях сердца как о нозологической единице [1,2]. К малым аномалиям развития сердца (МАРС) следует относить анатомические изменения архитектоники сердца и магистральных сосудов не приводящие к грубым нарушениям функции сердечно-сосудистой системы.

На данный момент описано более 30 видов МАС, некоторые из которых могут быть изолированными и клинически незначимыми либо относиться к анатомо-физиологическим особенностям детского возраста. В другом случае они могут быть проявлением синдрома соединительнотканной дисплазии сердца (СТДС), приобретая самостоятельное клиническое значение, как факторы риска развития различных сердечно-сосудистых заболеваний [3, 4, 5]. В основе многих аномалий развития сердца лежит дисплазия СТ. По данным Л.И. Меншиковой [6], СТДС у детей встречается с частотой около 33%. Центральное место по частоте выявления и клинической значимости занимают пролапсы клапанов, чаще митрального (ПМК) и дополнительные образования в полостях сердца - аномально расположенные хорды левого желудочка (АРХЛЖ). Отсутствие специфических признаков каждой отдельной формы малых аномалий сердца и их сочетаний требует проведения комплексной клинко-инструментальной оценки. Воздействия повреждающего фактора на любом сроке беременности может привести к различным нарушениям, в том числе и к МАРС. Велико значение и генетических факторов в развитии этой патологии [8, 9].

Имеются работы, свидетельствующие об ухудшении систолической и диастолической функции левого желудочка (ЛЖ) и его ремоделировании без признаков артериальной гипертензии у молодых лиц с пролапсом митрального клапана (ПМК), выявленном с помощью анализа ЭхоКГ [7,8]. Множественные ложные хорды и аномальные трабекулы левого желудочка способны вызывать снижение его диастолической функции, возникающее из-за противодействия расслаблению при высоком их расположении.

Кроме того, нередко эти аномальные структуры имеют внутри элементы мышечной и проводящей системы, что, в свою очередь, создает условия для развития аритмий по механизму re-entry [5, 8]. С ПМК также связывают экстрасистолию, вызванную непосредственным механическим воздействием избыточного клапана на эндокард ЛЖ [9]. Часто причинами смерти от кардиальных причин у лиц молодого возраста являются такие осложнения МАС, как отрыв хорд митрального клапана, разрыв аневризмы межпредсердной перегородки (АМПП), парадоксальные эмболии при открытом овальном окне (ООО), а также острый септический эндокардит [10, 11]. Сам термин «малые аномалии сердца» сегодня не имеет согласованного определения. Многие исследователи предлагают понимать под МАС наследственно обусловленные структурно-метаболические изменения клапанного аппарата сердца и/или его соединительнотканного каркаса, включая магистральные сосуды, в виде различных анатомических аномалий, не сопровождающихся гемодинамически грубыми и клинически значимыми нарушениями [12].

На основании вышеизложенного, целью данного научного исследования явилась определения диагностические особенности малых аномалий сердца у детей.

#### **Материалы и методы исследования**

Нами обследовано 100 детей с малыми аномалиями сердца у детей из них 40 детей с дополнительной хордой, 30 детей с открытым овальным окном, 30 детей с пролапсом митрального клапана. Дети были обследованы от 1 месяца до 5 лет. Дети обследованы на базе Городского детского медико-консультативного диагностического центра.

Диагноз ставился на основании жалоб, данных анамнеза (акушерский анамнез матери, анамнез жизни и заболевания ребенка, перенесенные заболевания, характер течения и продолжительность заболевания), клинико-функциональных (ЭКГ, ЭхоКГ), лабораторных (общий гематологический анализ, скрининг тест мочи с определением молочной кислоты и уровень кальция в моче – проба Сулковича) методов обследования.

ЭхоКГ проводилась пациентам в плановом порядке при каждой госпитализации в отделении кардиоревматологии, как при первичном обследовании, так и при повторной госпитализации в отделение на ультразвуковом аппарате Aplio-300 (“Toshiba”, Япония) секторными датчиками 3,0-6,5 МГц. ЭхоКГ проводилась по стандартным методикам в соответствии с отечественными и зарубежными руководствами и рекомендациями. Использовалась двухмерная эхокардиография с определением эхометрических показателей. Сократимость миокарда левого желудочка оценивалась по фракции выброса (ФВ) методом Тейхольца либо Симпсона и фракции укорочения миокарда левого желудочка (ФУ) [6].

Проводили следующие пробы:

**Проба на молочную кислоту.** К 1 мл мочи добавляют 0,5 мл концентрированного раствора аммиака и 3 капли 10 % раствора NaOH. Пробу нагревают до кипения. Проба считается положительной при появлении ярко желтой окраски.

**Проба Сулковича (на кальций).** К 1 мл мочи добавляют 0,5 мл реактива. Состав реактива: 16,6 мл уксусной кислоты, 8,3 гр. шавелевой кислоты, 8,3 гр. Сернокислого аммония на 500 мл воды. О количестве кальция судят по помутнению мочи через 1-2 минуты. Проба оценивается в баллах.

Результаты и их обсуждение: В детской практике актуальным является дифференциальная диагностика МАРС другими заболеваниями. Задачами наших исследований явились вопросы ранней диагностики МАРС с изучением особенностей клинических проявлений и структурно-функционального состояния сердечно-сосудистой системы.

По выраженности клинических симптомов дети с МАРС были распределены по клиническим показателям (табл. 1). Данные выраженности клинических показателей показывает, что, аускультативно признаки тахикардии достоверно преобладали у детей с ООС  $10,0 \pm 5,5$  ( $<0,05$ ). Также признаки брадикардии преобладали у детей с ПМК  $10,0 \pm 5,5$  ( $<0,05$ ) по сравнению с другими видами МАРС. Систолический шум присутствует во всех клинических видах МАРС, но в отличие характера систолического шума у детей с ПМК выслушивались систолический щелчок  $100,0 \pm 0,0$  с позднесистолическим шумом.

Таблица 1

Выраженность клинических показателей у детей с МАРС (%)

Клинические показатели	Доп. хорда n=40 (%)	ООО n=30 (%)	ПМК n=30 (%)	P	P <sub>1</sub>	P <sub>2</sub>
Тахикардия	$10,0 \pm 4,7$	$10,0 \pm 5,5$	$6,67 \pm 4,5$	$<0,05$	$>0,05$	$<0,05$
Брадикардия	$10,0 \pm 4,7$	$6,67 \pm 4,5$	$10,0 \pm 5,5$	$>0,01$	$>0,05$	$<0,05$
Систолический шум	$95,0 \pm 3,4$	$83,3 \pm 6,8$	$86,6 \pm 6,2$	$>0,05$	$<0,05$	$>0,01$
Систолический щелчок	-	-	$100,0 \pm 0,0$	-	-	-

Расширение границ сердца	-	-	16,6±6,8	-	-	-
Кардиалгический синдром	5,0±3,4	20,0±7,3	23,3±7,2	<0,05	<0,05	>0,05

*Примечание:* Р – достоверность различий показателей между показателями детей с Доп.хордой и детей с ООО; Р<sub>1</sub>–между показателями детей с Доп.хордой и детей с ПМК; Р<sub>2</sub> –между показателями детей с ООО и ПМК.

По данным электрокардиографического исследования, признаки гипертрофии левого желудочка преобладали у детей с ПМК (10,0±5,5%). Нарушения проводимости такие, как неполная блокада правой ножки пучка Гиса и левой ножки пучка Гиса также преобладали у детей с ПМК (26,6 и 10,0%). Нарушения ритма сердца такие, как синусовая тахикардия и синусовая брадикардия преобладали у детей с ООО (10% и 13,3%), а синусовая аритмия – у детей с ПМК (6,6% детей) (табл. 2).

Таблица 2

## Электрокардиографические показатели у детей с МАРС (%)

Клинические показатели	Доп.хорда n=40 (%)	ООО n=30 (%)	ПМК n=30 (%)	Р	Р <sub>1</sub>	Р <sub>2</sub>
Признаки гипертрофии левого желудочка	-	-	10,0±5,5	-	-	-
Неполная блокада правой ножки пучка Гиса	5,0±3,4	23,3±7,3	26,6±8,1	<0,05	<0,05	>0,05
Неполная блокада левой ножки пучка Гиса	7,5±4,2	6,6±4,5	10,0±5,5	>0,05	<0,05	>0,05
Синдром ранней реполяризации	20,0±6,3	6,6±4,5	23,3±7,7	<0,05	<0,05	<0,05
Синусовая тахикардия	7,5±4,2	10,0±5,5	6,6±4,5	<0,05	>0,05	<0,05
Синусовая брадикардия	7,5±4,2	13,3±6,2	6,6±4,5	>0,01	>0,05	<0,05
Синусовая аритмия	5,0±3,4	-	6,6±4,5	-	>0,05	-

*Примечание:* Р – достоверность различий показателей между показателями детей с Доп.хордой и детей с ООО; Р<sub>1</sub>–между показателями детей с Доп.хордой и детей с ПМК; Р<sub>2</sub> –между показателями детей с ООО и ПМК.

С помощью ЭхоКГ у детей с МАРС выявлены: незначительное расширение левых камер сердца, дополнительная хорда в левом желудочке, открытое овальное окно, регургитация на митральном клапане (табл. 3).

Таблица 3

## Эхокардиографические признаки у детей с ПМК

Эхокардиографические показатели	Доп.хорда n=40 (%)	ООО n=30 (%)	ПМК n=30 (%)
Клапанная регургитация МК	-	-	30(100%)
Пролапс митрального клапана	-	-	30(100%)
Дополнительная хорда в левом желудочке	40 (100%)	-	-
Открытое овальное окно	-	30(100%)	-
Дилатация левых камер сердца	-	-	5(16,6%)-

Дети с ПМК были подразделены по степени пролаббирование створок митрального клапана на 3 степени (табл.4). По данным классификации ПМК пролаббирование митрального клапана (МК) в полость левого предсердия до 6 мм это I степень, с 7 до 9 мм это II степень, выше 10 мм это III степень. По нашим данным I степень выявлено у (66,6±8,6%) детей, с 7 до 9 мм это II степень у (26,6±8,1%) детей, выше 10 мм это III степень у (6,6±4,5%) детей. Выраженность гемодинамических нарушения зависело от стадии регургитации крови в левый желудочек сердца. У детей преобладали I и II стадии регургитации (73,3% и 23,3%), III стадия у (10,0±5,5%) детей. У детей с III стадии регургитации отмечались цианоз носогубного треугольника, одышка, быстрая утомляемость.

Таблица 4

## Частота встречаемости по степени пролабирования митрального клапана у детей с ПМК (%)

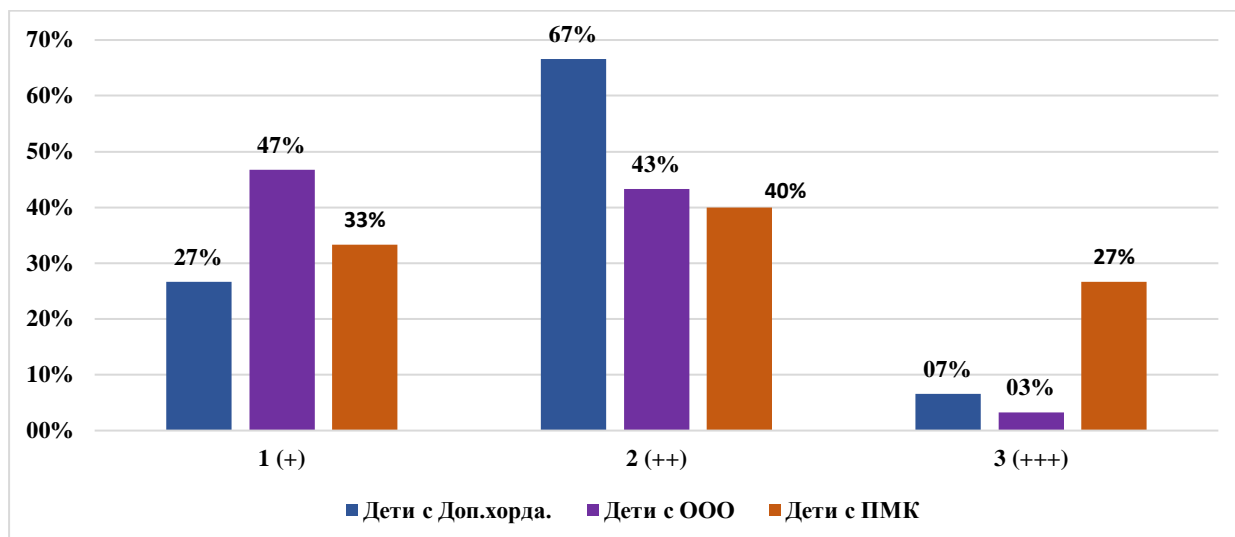
Степень ПМК	I степень (%)	II степень (%)	III степень (%)	P	P <sub>1</sub>	P <sub>2</sub>
Дети с ПМК n=30	66,6±8,6	26,6±8,1	6,6±4,5	<0,05	<0,05	<0,05

*Примечание:* P – достоверность различий показателей между показателями детей с ПМК I и II степени; P<sub>1</sub> – между показателями детей с ПМК I и III степени; P<sub>2</sub> – между показателями детей с ПМК II и III степени.

Систолическая функция левого желудочка во всех видах МАРС у детей сохранена. У детей с ПМК III стадии регургитации у (10,0±5,5%) детей отмечалось дилатация левых отделов сердца.

Одной из задач данного исследования явилось определение значимости молочной кислоты и кальция в моче в ранней диагностике и прогнозирования МАРС у детей. Молочная кислота и кальций в моче оценивались в плюсовых значениях по интенсивности окраски мочи (Рис.1.).





**Рис.1. Уровень молочной кислоты в моче у детей с МАРС.**

Анализ результатов исследований показал (Рис.1.), что наиболее выраженное повышение молочной кислоты наблюдается у 26,7% детей с ПМК (+++), что предупреждает о наличии риска неблагоприятного течения заболевания. Наименьшее количество детей с (+++) молочной кислоты отмечались у детей с доп.хордой и ООО (6,6% и 3,3%).

Для определения кальция в моче нами было проведено Проба Сулковича у всех детей с МАРС. Результаты исследования показали, что у 10% детей с ПМК отмечалось гипокальцийурия с “-” результатом. В остальных случаях у детей с МАРС отмечалось 1 “+” и 2 “++”, что означает норму.

Таким образом, наряду с функциональными исследованиями необходимо проведения скрининг тест мочи на молочную кислоту и определения кальция в моче для ранней диагностики МАРС и предупреждения неблагоприятного течения заболевания.

### Литература:

1. Ахрарова Ф.М. Клинико-патогенетическое обоснование формирования сердечно - сосудистой патологии у детей с кардиальными проявлениями дисплазии соединительной ткани автореф. дис. кандидат мед. наук: 14.00.09 / Ахрарова Ф.М. – СПб., 2020. – 20 с.
2. Mirzarakhimova, K. R., Kamilov, A. A., Tangirov, A. L., Turakhonova, F. M., & Mamadjanov, A. (2022). Risk factors caused by congenital disorders in children. *ACADEMICIA: An International Multidisciplinary Research Journal*, 12(1), 76-82.
3. Гольденберг А. Е., Денисова Т. В., Бугун О. В. Распространенность малых аномалий развития сердца у детей, проживающих в различных экологических зонах (результаты эхокардиографического скрининга) // Вестник аритмологии. 2018. Т. 39, № 1. С. 124.
4. Ризаев, Ж. А., Камилов, А. А., Абдукодилов, Х. Ж., & Махмудова, М. Х. (2023). Развитие Зубоврачевания В Эпоху Древности. *Central Asian Journal of Medical and Natural Science*, 4(2), 398-404.
5. Диспластическое сердце: возможно ли прогнозировать электрическую нестабильность миокарда? / М.Ю. Сметанин, Т.Е. Чернышова, Л.Т. Пименов, Н.Ю. Коконова, //Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2018. – Т. 11, №. 2-2. – С. 353-354.

6. Мирзарахимова, К. Р. (2020). Распространенность врожденных аномалий у детей: факторы риска и роль патронажной медсестры в их предупреждении. *Медицинская сестра*, 22(5), 41-48.
7. Земцовский Э.В. Малые аномалии сердца: попытка ревизии рабочей классификации с позиций кардиолога-клинициста / Э.В. Земцовский Э.Г. Малев. //Бюллетень федерального центра сердца, крови и эндокринологии им. В. А. Алмазова. – 2019. - №4. - С. 67-73.
8. Mamatqulov, B. M., Mirzarakhimova, K. R., Urazaliyeva, I. R., Avezova, G. S., & Mirakhmedova, S. S. (2021). Risk Factors for Congenital Anomalies in Children and the Role of the Patronage Nurse. *Annals of the Romanian Society for Cell Biology*, 8803-8815.
9. Меншикова Л.И. Дисплазия соединительной ткани сердца в генезе кардиоваскулярной патологии у детей / Л.И. Меншикова, О.В. Сурова //Вестник аритмологии – 2018. – №19. - С.54-59.
10. Мухсинова М.Х. Малые аномалии сердца у детей (обзор литературы). / Мухсинова М.Х., Хужаева Ф. С., Абдувохидов Ж.З. // Re-health journal. -2021. - №2(10). С. 173-181.
11. Ризаев, Ж., Нурмаматова, К., Исмаилов, С., Дусмухамедов, Д., & Мирзакасимова, К. (2019). Туғма аномалияларнинг болалар орасида тарқалиши. *Stomatologiya*, 1(1 (74)), 6-8.
12. Резник Е.В. Эхокардиография в практике кардиолога / Е.В. Резник, Г.Е. Гендлин, Г.И. Сторожаков // М.: Практика. – 2018. – 212с. 128
13. Caselli S., Mango F., Clark J. et al. Prevalence and Clinical Outcome of Athletes With Mitral Valve Prolapse. *Circulation*, 2018, vol. 137, pp. 2080–2082.
14. Мирзарахимова, К. Р., Нурмаматова, К. Ч., & Абдашимов, З. Б. (2019). Изучение статистики врожденных аномалий. *Вестник науки*, 4(12 (21))
15. Corrado D., Basso C., Nava A. et al. Sudden death in young people with apparently isolated mitral valve prolapse // *G. Ital Cardiol*. 2018. Vol. 27. P.
16. Мирзарахимова, К. (2021). Врожденные аномалии у детей Распространенность и факторы риска. *Медицина и инновации*, 1(1), 38-45.
17. D'Alto L. Mitral valvar prolapse: overlap or masked syndrome? / *Cardiol Young*, 2019, vol. 12, pp. 317–319.
18. Машарипова, Р. Ю., Тангиров, А. Л., & Мирзарахимова, К. Р. (2022). Пути повышения эффективности решения социальных проблем детей с ограниченными возможностями в условиях первичного медико-санитарной помощи. *Scientific approach to the modern education system*, 1(10), 124-127.
19. Finocchiaro G., Papadakis M., Robertus J.-L. et al. Etiology of sudden death in sports. Insights from a United Kingdom regional registry. *Jour Am Coll Cardiol.*, 2018, vol. 67, no. 18, pp. 2108–2115.
20. Нурмаматова, К. Ч., & Ризаев, Ж. А. (2020, July). Тошкент шахрида болалар орасида аллергия ринит тарқалиши ва динамикаси. In *Материалы II Международной научно-практической онлайн конференции «современные достижения и перспективы развития охраны здоровья населения»*
21. Mukhsinova M. Kh. Connective tissue heart dysplasia in children (literature review). // *Journal of Healthcare in Developing Countries (JHCDC)*. № 1(2) (2021) P. 24-27.

22. Muxsinova M.X. Bolalardagi kichik yurak anomaliyalarining klinik va funktsional xususiyatlari. / Muxsinova M.X., Ortikov U.U., Xujaeva F., Abduvohidov J.Z., Abdurazakova Z.K. //Евразийский вестник педиатрии. 2021. - №3(10). - С.98-104.
23. Kadurina T.I. Connective tissue dysplasia. A guide for doctors / T.I. Kadurin, V.N. Gorbunova — SPb .: » ELBI «. — 2019. — 714 p.

CENTRAL ASIAN  
STUDIES